Aus der medizinischen Klinik in Tübingen.

Über Myasthenie bei sexualem Infantilismus nebst Untersuchungen über die myasthenische Reaktion.

INAUGURALDISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

ERNST ROMBERG,
DOKTOR DER MEDIZIN
O. Ö. PROFESSOR DER MEDIZIN UND VORSTAND DER MEDIZINISCHEN KLINIK

DER

MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT VON

MAX HEDINGER
AUS STUTTGART.

NAUMBURG A. S.
LIPPERT & CO. (G. PÄTZ'SCHE BUCHDRUCKEREI)
1906.

Aus der medizinischen Klinik in Tübingen.

Über Myasthenie bei sexualem Infantilismus nebst Untersuchungen über die myasthenische Reaktion.

INAUGURALDISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

ERNST ROMBERG,
DOKTOR DER MEDIZIN
O. Ö. PROFESSOR DER MEDIZIN UND VORSTAND DER MEDIZINISCHEN KLINIK

DER

MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT VON

MAX HEDINGER
AUS STUTTGART.

NAUMBURG A. S.
LIPPERT & CO. (G. PÄTZ'SCHE BUCHDRUCKEREI)
1906.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547025_0105

Dr. med. Otto Lamparter

und

cand. med. Hermann Straub

in Freundschaft

zu eigen.

Die mit dem Namen: „myasthenische Paralyse“ oder „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund“ bezeichnete Krankheit hat eine verhältnismäßig kurze Geschichte. Erst in den letzten Jahrzehnten des vorigen Jahrhunderts wurde man auf ein eigentümliches Krankheitsbild aufmerksam, bei dem zu Bulbärsymptomen Lähmungen der Augenmuskeln, abnorme Schwäche der Nacken-, Rumpf- und Extremitätenmuskulatur ohne Muskelatrophien traten und dessen autoptisches Ergebnis jedesmal ein negatives war.

Erb, Oppenheim, Goldflamm und Jolly brachten die „Myasthenie“ zu allgemeinerer Kenntnis und aus den in den nächsten Jahren zahlreicher werdenden Beschreibungen einzelner Fälle konnte Oppenheim 1900 die Monographie dieser neuen Krankheit schreiben. Doch blieb wegen des in den unbestrittenen Fällen stets negativen Sektionsbefundes die Ätiologie in Dunkel gehüllt.

In den letzten Jahren wurde das Krankheitsbild durch die Veröffentlichung fast jedes einzelnen der immerhin ziemlich seltenen Fälle stets schärfer umrissen, so daß jetzt die sichere Diagnose auch ohne den Hintergrund des negativen Sektionsbefundes gestellt werden kann.

Die Veröffentlichung des vorliegenden Falles, der vom 16. Mai bis 15. Juli 1905 in der medizinischen Universitätsklinik zu Tübingen zur Beobachtung kam, geschieht einmal, weil er nach Entstehung und Verlauf, sowie dem Befund das typische Bild der Myasthenie gibt, und andererseits, weil er vielleicht geeignet ist, in das bisherige Dunkel der Ätiologie dieser rätselhaften Krankheit einiges Licht zu werfen. Die Untersuchungen über die Art der myasthenischen Reaktion, die, abgesehen von den Arbeiten Jolly's, ihres Entdeckers, erst in neuerer Zeit größere Beachtung

gefunden hat, werden wohl auch zu ihrer Kenntnis einiges Neue bringen.

Die Krankengeschichte lautet:

Die 45jährige Schuhmachersfrau Emilie Fr. aus E. wurde am 16. Mai 1905 in die medizinische Klinik zu Tübingen aufgenommen.

Die von der Patientin erhobene und durch Angaben des Mannes gesicherte Anamnese ergibt:

Patientin stammt aus gesunder Familie. Nervenkrankheiten sind nicht vorgekommen.

Patientin soll eine schwere Geburt, Zangengeburt, gewesen sein. Immer ein schwächliches Kind, das „wegen Faulheit" viel gescholten wurde. In der Kindheit: englische Krankheit, rote Flecken, Scharlach, Wasserpocken, Halsbräune. Später nie ernstlich krank.

Vom 24. Jahre ab mit dem jedesmaligen Eintritt der Periode krampfartige Schmerzen im Unterleib, die mit dem Aufhören der Menses ebenfalls wichen. Mit dem 37. Jahre Eintritt der Menopause, keine Unterleibsschmerzen mehr.

Patientin ist zum zweitenmal verheiratet. Der erste Mann ist verunglückt. Der zweite Mann lebt und ist gesund. In der ersten und der 6 Jahre dauernden zweiten Ehe hat Patientin nie konzipiert. Der Mann gibt an, „seine Frau sei so eng gebaut", daß der Koitus unmöglich sei.

In den letzten Jahren bemerkte Patientin, daß sie bei der Arbeit leicht ermüdete, nicht mehr lange schnell gehen konnte. Ein nach geringer Anstrengung eintretender Ohnmachtsanfall führte sie in Behandlung des Arztes, der ihr sagte, es mache sich jetzt eine chronische Nervenkrankheit bemerkbar.

In der Folgezeit wurde Patientin magerer und ermüdete immer leichter, besonders am Nachmittage. Ihrem Beruf als Aufwärterin konnte Patientin nicht mehr nachkommen. Sie beschäftigte sich als Semmelverkäuferin auf dem Bahnhofe zu E., ein Beruf, dem sie gut nachgehen konnte, da ihr zwischen den einzelnen Zügen immer eine Erholungszeit möglich war.

Im Februar 1905 erkrankte Patientin an „Influenza". Sie habe stark an Kopfschmerzen gelitten und eines Tages plötzlich Doppelbilder gesehen. Ihr linkes Auge sei schief gestanden. Sie war sehr schwach. Beim Essen fiel ihr öfters der Löffel aus den Händen, da sie ihn nach einiger Zeit nicht mehr halten konnte. Am 7. März sei Patientin plötzlich umgefallen und anderen Tages sei das rechte Auge geschlossen gewesen. Sie habe „ein taubes Gefühl" auf der rechten Gesichtshälfte gehabt. Doch habe sie gut sprechen, auch alle Glieder gut bewegen können. Starkes Kopfweh. Das rechte Auge wurde langsam wieder besser, dagegen konnte nun das linke nicht mehr recht geöffnet werden.

In der Folgezeit konnte Patientin nur noch schlecht gehen, „ihre Füße seien wie gelähmt". Die ersten Schritte nach Verlassen des Bettes gingen ganz gut, dann „könne sie aber nicht mehr". Sie hat häufig Doppelbilder, speziell am Abend. Morgens kann sie ihre Augen ganz gut öffnen, abends nicht mehr. In letzter Zeit hat sich Patientin einige

Male „verschluckt“, das Wasser sei ihr zur Nase herausgekommen. Dabei habe sie dann Erstickungsanfälle gehabt.

Der Stuhlgang ist hier und da etwas angehalten. Blasen- und Mastdarmstörungen bestehen nicht.

Patientin wird durch den behandelnden Arzt „wegen entschieden hysterischer Erscheinungen und Lähmungen im Gebiet des Oculomotorius“ in die Klinik gewiesen.

Status praesens: 45jährige, mittelgroße, etwas abgemagert aussehende Patientin. Fettpolster sehr spärlich. Muskulatur mäßig entwickelt; gute Gesichtsfarbe und Farbe der sichtbaren Schleimhäute. Keine Ödeme, Drüsenschwellungen, Exantheme. Nur noch wenige Zähne. Zunge wenig belegt.

Thorax: ist flach, Supraklavikulargruben etwas eingesunken. Atmung gleichmäßig, nicht beschleunigt (20 in der Minute).

Pulmones: Über beiden Unterlappen sind zahlreiche großblasige und mittelgroßblasige Rasselgeräusche zu hören. Perkuttorisch keine Besonderheiten.

Cor: ohne Besonderheiten, ebenso die Bauchorgane.

Im Urin kein Eiweiß, kein Zucker.

Temperatur zwischen 36 ° und 37 ° C.

Nervensystem: Sensorium ist frei.

Psyche: keine gröberen Intelligenzstörungen, labile Stimmung, meist euphorisch, keine Zwangsaffekte.

Augen: Es besteht Ptosis beider Augenlider, auf der linken Seite stärker wie rechts. Auch der Orbicularis oculi ist beiderseits deutlich paretisch. Die Stirn ist dauernd, im Bestreben, die Augen möglichst zu öffnen, stark gerunzelt, der M. frontalis kontrahiert.

Die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall. Konvergenzreaktion wegen Internusparese nicht zu prüfen.

Die Bewegungen der Bulbi können nach oben, links und unten nicht, nach rechts nur beschränkt ausgeführt werden. Kein Nystagmus bei Blickrichtung nach rechts.

Die ophthalmoskopische Untersuchung (Dr. Fleischer) ergibt normalen Augenhintergrund, keine Neuritis, keine Atrophia nervi optici. Perimetrium ebenfalls normal. Es bestehen homonyme, horizontal stehende Doppelbilder ohne Höhenablenkung bei Blickrichtung nach rechts.

Die rechte Nasolabialfalte ist verstrichen.

Gehör, Geruch und Geschmack ohne Befund.

Die Kaumuskeln wirken gut.

Die Zunge weicht beim Vorstrecken etwas nach rechts ab, zittert nicht. Ist nicht atrophisch, links und rechts von normaler Konsistenz und Glätte.

Gaumensegel wird bei Phonation links und rechts gleich gut gehoben. Uvula in normaler Mittelstellung.

Sprache und Stimme ohne Besonderheiten, speziell beim Sprechen keine Ermüdung oder Abnahme der Stärke der Stimme zu bemerken. Vokale und Konsonanten werden gleich gut ausgesprochen.

Schlingbewegungen werden etwas mühsam, bei öfterer Wiederholung

schwer ausgeführt. Am Abend des Aufnahmetags kommt beim Versuch, Wasser zu trinken, ein Teil zur Nase heraus.

Motilität: Das Kinn ist auf die Brust gesunken, der Kopf wird nur mit Mühe aufgerichtet. Das Aufrichten im Bett ist nur möglich mit starker Zuhilfenahme der Arme. Nach einigen Aufrichteversuchen vermag Patientin nicht mehr ohne Hilfe in die Höhe zu kommen.

Die Beweglichkeit der oberen Extremitäten ist normal; die Kraft bei Druck der Hand ist links weniger groß wie rechts. Keine umschriebenen Paresen einzelner Muskelgruppen. Beim wagrechten Abhalten der Arme vom Leib sinken beide nach wenigen Sekunden nieder.

Bauchmuskeln intakt.

Rückenmuskeln: Der Erector trunci ist geschwächt.

An den unteren Extremitäten ebenfalls keine umschriebenen Paresen einzelner Muskelgruppen. Bewegungen sind sämtlich ausführbar. Die grobe Kraft ist beiderseits gleichmäßig herabgesetzt. Die Beine können nur ganz kurze Zeit in die Höhe gehoben werden und fallen dann kraftlos herunter.

Der Gang ist unsicher, breitspurig, stampfend mit starker Beugung in den Knien, watschelnd. Schaukeln in den Hüftgelenken. Doch keine typische Gehstörung, weder spastisch noch ataktisch, noch umschriebene Parese verratend. Nach wenigen Schritten starke Ermüdung. Beim Versuch, allein durchs Zimmer zu gehen, fällt Patientin nach etwa 20 Schritten zu Boden. Nach kurzer Ruhepause vermag Patientin wieder ganz gut zu gehen, um ebenso schnell wieder zu ermüden.

Beim Aufrechtstehen mit geschlossenen Augen leichtes Schwanken.

Sensibilität: Störungen der Sensibilität sind am ganzen Körper nirgends nachzuweisen, speziell keine Störungen an den Extremitätenenden; keine subjektiven Taubheitsgefühle und Parästhesien. Vasomotorische, sekretorische Störungen nicht vorhanden. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Reflexe: Kieferreflexe vorhanden. Tricepsreflexe lebhaft, rechts mehr wie links. Patellarreflexe beiderseits sehr lebhaft. Nach etwa 50maliger Auslösung deutliche Abnahme, doch kein Verschwinden auch bei länger fortgesetzter Auslösung. Nach einminütlicher Pause wieder gesteigerter Reflex. Achillessehnenreflex beiderseits auslösbar, nicht gesteigert. Bauchdeckenreflexe L = R, normal. Fußsohlenreflexe lebhaft. Kein Babinski. Konjunktival- und Gaumensegelreflexe auslösbar.

Elektrische Untersuchung: Bei direkter und indirekter Reizung der Muskulatur durch faradischen und galvanischen Strom normale Erregbarkeit, speziell auch des Facialisgebiets und der Muskeln der unteren Extremität. Blitzartige Zuckung. KSZ > ASZ. Nirgends Zuckungsträgheit.

Nach ca. 2 Minuten langer direkter Tetanisierung der beiderseitigen Mm. tibiales antici typische Jolly'sche myasthenische Reaktion: rasches Nachlassen und schließlich völliges Erlöschen der S-Zuckungen. Am M. orbicularis oculi nur starke Herabsetzung, kein Erlöschen der Zuckung.

Die Untersuchung der Genitalien (Dr. Baisch) ergibt: spärliche Behaarung der äußeren Schamteile; enger, für zwei Finger eben durchgängiger Introitus vaginae, enge Scheide; vorderes Scheidengewölbe ist

nicht vorhanden. Die Portio ist minimal, der Uterus selbst etwa haselnußgroß, in gestreckter Lage. Von Tuben und Ovarien ist nichts zu fühlen. Diagnose: Infantilismus der Genitalien.

17. Mai morgens: Patientin hat die ganze Nacht geschlafen; bietet im Verhältnis zum vergangenen Abend ein anderes Bild. Der Gesichtsausdruck ist lebhafter, die Ptosis geringer. In der Beweglichkeit der Bulbi besteht objektiv keine Veränderung. Patientin hat keine Doppelbilder mehr. Im Laufe des Tages wieder stärkere Ptosis. Abends treten deutlich Doppelbilder auf. Patientin verschluckt sich abends wieder, die Flüssigkeit kommt zur Nase heraus.

In der Folgezeit ist auffallend, wie das Krankheitsbild stetig zwischen Morgen und Abend wechselt. Schon des Nachmittags macht Patientin, die morgens lebhaft ist, im Bett aufsitzt, einen müderen Eindruck. Sie schläft sehr viel. Gegen Abend ist die Ptosis viel stärker, namentlich wenn Patientin aufgefordert wird, einigemale die Augen zu öffnen und zu schließen. Beim Essen ermüdet Patientin schnell, so daß sie längere Pausen machen muß, um wieder selbst den Löffel zum Mund führen zu können. Das Schlucken geht anfangs ganz gut, dann müssen auch hierbei Pausen gemacht werden. Patientin bekommt nur flüssige Speisen und etwas geschabtes Fleisch.

In den ersten 8 Tagen gehen die Erscheinungen bei strengster Bettruhe langsam zurück. Die Augen können etwas, auch nach links und unten bewegt werden. Die Ptosis ist geringer. Von der Verstreichung der Nasolabialfalte ist fast nichts mehr zu sehen. Doppelbilder haben vom 4. Tage ab aufgehört. Im Sprechen ist nie eine Störung zu bemerken, auch beim Zählen auf 200 keine Ermüdung, nur ein geringes Leiserwerden der Stimme.

4. Juni. Nach einer länger ausgedehnten elektrischen Untersuchung starke Ermüdung. Die Erscheinungen haben wieder zugenommen. Doppelbilder. Kopfschmerzen.

10. Juni. Patientin ist nach einer Untersuchung die Treppe heraufgegangen. Starke Ermüdung. Verschluckt sich mehrmals beim Essen. Am anderen Morgen Temperatursteigerung auf 38,3 ° C, Dyspnoe. Über beiden Unterlappen der Lungen zahlreiche kleinblasige, feuchte Rasselgeräusche. Patientin ist sehr schwach. Pulsbeschleunigung; starke Ptosis; Doppeltsehen.

13. Juni. Temperatur ist wieder zur Norm zurückgekehrt. Patientin befindet sich besser. Doch noch starke Ptosis, Doppeltsehen, große Müdigkeit. Patientin vermag sich nicht allein im Bett aufzusetzen.

Die Beschwerden gehen unter absoluter Ruhe langsam zurück. Die Ptosis läßt wieder nach. Die Augen können jetzt, namentlich morgens gleich nach dem Aufwachen ziemlich gut bewegt werden, nur nach oben nicht. Patientin macht einen ungleich besseren Eindruck als bei der Aufnahme.

Die nächsten Wochen bringen keine Veränderung des Krankheitsbildes. Patientin hat sich nicht mehr verschluckt, keine Doppelbilder.

Die oberen Extremitäten sind kräftiger. Dagegen die Beine noch sehr schwach.

Am 15. Juli Entlassung mit dem Rat der strengsten Ruhehaltung.

Epikrise: Fassen wir das Bisherige in seinen wesentlichsten Punkten zusammen, so ergibt sich:

Eine 45jährige, hereditär nicht belastete Frau, war von Jugend auf etwas schwächlich, außer Kinderkrankheiten nie ernstlich krank; zweimal verheiratet, hat nie konzipiert. Die Menstruation, mit Unterleibskrämpfen verbunden, dauerte nur vom 24.—37. Jahre.

Seit einigen Jahren langsames Nachlassen der Muskelkräfte der Extremitäten, speziell am Nachmittag und Abend, so daß die Patientin schließlich nur einem Beruf nachgehen kann, der ihr nach kurzer Anstrengung ein Ausruhen erlaubt (Semmelverkäuferin an Eisenbahnzügen). Im Anschluß an eine Infektionskrankheit (Influenza?) steigern sich die Erscheinungen von Schwäche und verbinden sich mit Seh- und Schluckbeschwerden (Ptosis, Doppelbilder, Lähmung der meisten Bulbärmuskeln, vorübergehende Facialis- und Gaumensegelparesen, Erstickungsanfälle) und stärkerem Auftreten von Motilitätsstörungen, namentlich an den unteren Extremitäten. Diese Erscheinungen treten nicht mit einem Schlag, doch in kürzerer Zeit, etwa einen halben Monat, nacheinander auf und bringen so folgendes Krankheitsbild zustande.

Bei vollständigem Fehlen sensibler Ausfallserscheinungen eine Reihe motorischer Störungen: deutliche Schwäche der Schlingmuskulatur tritt zu einer fast völligen Ophthalmoplegia exterior, beiderseitigen Orbicularis- und rechtsseitigen Facialisschwäche. Daneben besteht eine je nach dem augenblicklichen Anstrengungszustand wechselnde Schwäche der Nacken-, Rücken- und Extremitätenmuskulatur, die ein Tätigsein der betreffenden Muskelgruppen nur für kurze Zeit erlaubt (Fallen nach wenigen Schritten ohne typische Gehstörung, Unfähigkeit die Arme kürzere Zeit ungestützt zu halten, schnell sich steigernde Aufrichteunmöglichkeit im Bett). Dabei nirgends Lähmungen umschriebener Muskelgruppen, nirgends Atrophien, elektrisch keine Entartungsreaktion, dagegen deutliche myasthenische Reaktion in dem von Jolly beschriebenen Sinne.

Als nicht neurologischer pathologischer Befund ein kompletter Infantilismus der Genitalien.

Bei der längeren Beobachtung in der Klinik noch deutlicheres Hervortreten der Ermüdungserscheinungen. Änderung des Krankheitsbildes zwischen Morgen und Abend, besonders auffällig allein schon durch Betrachtung des Gesichts: Siehe hierzu die beiden Photographien, die am gleichen Tag von der Patientin gemacht wurden, die eine morgens 8 Uhr, die andere nachmittags 6 Uhr.

Fig 1. Morgens 8 Uhr.

Fig. 2. Nachmittags 6 Uhr.

Weiterhin ein langsames Zurückgehen der Erscheinungen bei absoluter Ruhe und nach verhältnismäßig größerer Anstrengung (Treppensteigen) momentanes bedrohliches Anwachsen, das in einer leichten Schluckpneumonie gipfelt.

Dieser merkwürdige Symptomenkomplex ergab mit Sicherheit die Diagnose der myasthenischen Paralyse und wurde zur absoluten Gewißheit durch die elektrisch während der ganzen Dauer des Aufenthaltes in der Klinik stets zu erhaltende und an einer großen Anzahl Muskeln nachzuweisende myasthenische Reaktion.

War so bei Zusammenfassung der Symptome und dem wichtigsten Hilfsmittel zur Bestätigung der Diagnose: dem elektrischen Untersuchungsbefund der Fall als typische Myasthenie gesichert, so hatte man doch zu Anfang eine größere Anzahl ähnlicher Erkrankungen auszuschalten. Differentialdiagnostisch kam zunächst die Hysterie in Frage, unter deren Flagge auch unsere Patientin, wie sicher eine große Zahl ihrer Leidensgefährtinnen, bisher gesegelt war. So ist auch anzugeben, daß bei Beginn des Leidens, bei noch nicht vorhandenen Bulbärsymptomen eine Verwechslung mit Hysterie sehr nahe lag. Konnten doch die Schwächezustände, die Müdigkeit, namentlich aber der Wechsel des Krankheitsbildes, die Remissionen einerseits, andererseits die plötzliche Verschlechterung zusammen mit dem etwas labilen Stimmungsgleichgewicht der Patientin wohl in das variable Gebiet der Hysterie einbezogen werden. Doch sprachen das Fehlen von Krämpfen, Sensibilitätsstörungen, jeglicher hysterischer Stigmata schon entschieden gegen ihre Annahme. Selbst nach Eintritt der Ptosis, der Ophthalmoplegia externa, der Schlundlähmung konnte eine oberflächlichere Betrachtung die Hysterie, die ja alle diese Störungen vorzutäuschen vermag, nicht ausschließen. Doch boten sich gerade an diesen Störungen bemerkenswerte Unterschiede gegenüber der Hysterie. Die hysterische Ptosis ist in den meisten Fällen eine schlaffe, ein Versuch, dieselbe irgendwie zu korrigieren, wird nicht gemacht. In unserem Fall aber besteht eine stetige Anspannung im M. frontalis. Stets zeigt sich das deutliche Bestreben, die Ptosis möglichst auszugleichen. So bietet hierdurch der Gesichtsausdruck ein völlig anderes Bild, wie es Oppenheim[1]) in typischer Weise abbildet. In seltenen Fällen kommt bei Hysterie die Ptosis durch einen Orbicularisкrampf zu-

1) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1902 S. 913.

stande. In unserem Fall ist der Orbicularis deutlich paretisch. Die Ophthalmoplegia externa bei Hysterie, von der A. Westphal (in Nr. 22 der Deutschen med. Wochenschr. Jahrg. 31) ein Beispiel bringt, gibt dadurch Unterschiede, daß bei unserem Fall ein gewisses Elektives in der Augenmuskellähmung mit relativer Verschonung des einen Abducens besteht, was bei der hysterischen Form nicht vorkommt. Dann war auch das von Westphal betonte Verschwinden der Lähmung bei Ablehnung der Aufmerksamkeit nie zu beobachten. Die Schlundlähmung endlich, bei Hysterie im Gegensatz zu spastisch-klonischen Zuständen äußerst selten, wird, wenn sie vorkommt, stets eine vollständige sein.

Für Neurasthenie konnte nur die außerordentliche Ermüdbarkeit sprechen (vgl. z. B. die neurasthenische Dysbasie), doch stellten sie die groben Störungen in den bulbären Versorgungsgebieten sofort außer Frage.

Von organischen Erkrankungen war zunächst die Möglichkeit einer progressiven Bulbärparalyse zu bedenken. Der ganz chronische Beginn mit dem progressiven, stetigen Verlauf im Gegensatz zu unserem subakuten Eintreten mit den remittierenden, selbst in einzelnen Tageszeiten wechselnden Phasen unterschieden schon anamnestisch die beiden Krankheiten. Viel mehr noch das bei der progressiven Bulbärparalyse fehlende Ergriffensein der Augenmuskulatur, ferner das Nichtvorhandensein der für die organische Erkrankung typischen Atrophien mit Entartungsreaktion. Hierzu kam in unserem Fall, allerdings im Gegensatz zu einer großen Anzahl von beschriebenen Myastheniefällen, das durch Intaktsein der Zungen- und Lippenmuskulatur völlige Fehlen der für progressive Bulbärparalyse typischen anarthrischen Störungen. Von der amyotrophischen Lateralsklerose im weiteren Sinne unterschied der Mangel von Hypertonien, pathologischer Reflexsteigerung mit Babinski'schem Phänomen und Fußklonus.

Die apoplektische Bulbärparalyse, in ihrem Beginn mit ein- oder mehrmaligem apoplektischem Insult unserem subakut in einzelnen Schüben sich vollendenden Krankheitsbild gewiß sehr ähnlich, war durch das Vermissenlassen eines stabilen, wenn auch oft regressiven Verlaufs, sowie spastischer Extremitätenlähmung auszuschließen.

Die Pseudobulbärparalyse gab in ihrem Symptomenbild die gleichen unterscheidenden Momente.

Die Lues cerebri, die durch ihre Oculomotoriussymptome mit meist freibleibendem Abducens, sowie durch die bei ihr zu Anfang

auch vorkommende Facialiserkrankung Ähnlichkeit bot, kam durch bei ihr stets vorhandenes Ergriffensein des inneren Oculomotorius, das Fehlen des Intermittierenden nicht in Frage.

Die Polioencephalomyelitis in ihrer chronischen Form wies Verschiedenheiten auf durch die bei ihr nicht zu vermissenden degenerativen Muskelatrophien und Abschwächung der Sehnenphänomene.

Eine nach Influenza eingetretene Polyneuritis endlich konnte wegen Fehlens jeglicher degenerativer Lähmung, sensibler Reiz- und Ausfallserscheinungen, Vorhandenseins der Reflexe nicht in Frage kommen.

Die myasthenische Reaktion brauchte so nicht einmal als Beweismittel herangezogen zu werden.

Doch kommt sie als wichtigstes Hilfsmittel zur baldigen Sicherung der Diagnose in Betracht. — Wohl bei kaum einer Krankheit kann eine falsche Diagnose und die nach ihr eingeleitete Therapie so unheilvolle plötzliche Folgen haben. Die absolute, unbedingteste Ruhe steht als sicherster Hilfsfaktor obenan. Jedes Sündigen hiergegen kann durch die unter Umständen plötzlich einsetzende abnorme Ermüdbarkeit, die sich bei Ermüdung einzelner Muskelgruppen offenbar dem ganzen Körper mitteilt, durch Ergriffenwerden besonders der Atem- und Schlundmuskulatur zu den unangenehmsten Zufällen führen. So macht in neuester Zeit L. Bruns in der Sachverständigenzeitung darauf aufmerksam, wie leicht der Arzt für die oft so deutlich als schädliche Folge seiner Maßnahmen gerade auch für den Patienten erkennbaren Zufälle verantwortlich gemacht werden kann. Jeder therapeutische Eingriff, der auch nur eine geringe stärkere Inanspruchnahme einzelner Muskelgruppen bedingt, wurde deshalb in unserem Falle unterlassen, nachdem schon durch einmaliges Treppensteigen eine bedeutende, wenn auch schnell vorübergehende Verschlechterung des Zustandes zustande gekommen war.

Die myasthenische Reaktion des Falles.

Nicht nur die deutliche und schnelle Ermüdbarkeit von durch das Zusammenwirken ganzer Muskelgruppen hervorgebrachten Bewegungen, nicht nur das in unserem Fall einmal deutliche Nachlassen des Patellarreflexes — die von anderen behauptete Erlahmung des Pupillarreflexes konnte trotz verschiedentlicher Versuche nicht nachgewiesen werden —, sondern auch die elektrisch hervor-

zurufende Ermüdbarkeit, die nach ihrem Entdecker genannte Jolly'sche Reaktion, war konstant zu erzielen.

Da die häufig angestellten Versuche das durch die bisherigen Veröffentlichungen, so durch Jolly, Steinert, Sterling u. a. Erfahrene teilweise bestätigen und vielleicht geeignet sind, noch genauere Daten zu bringen, soll hier noch auf die Reaktionsverhältnisse eingegangen werden.

Es wurde zunächst versucht, nicht nur die Tatsache der Ermüdung bei der Reizung als solche zu prüfen, sondern auch einen Anhalt für die Zeitdauer bis zur Ermüdung beim ausgeruhten (nicht ermüdeten), beim funktionell und beim elektrisch ermüdeten Muskel zu gewinnen, sowie für die Pause, die nötig war, um den Muskel sich zur ursprünglichen Zuckungsfähigkeit erholen zu lassen.

Es wurde so verfahren, daß bei stets gleicher Reizelektrode, wozu die Normalelektrode Nr. 3 gewählt wurde, so lange der Muskel direkt mit dem faradischen Strom gereizt wurde, bis die Zuckung vollständig aufhörte. Die Zeitdauer vom Beginn der Reizung bis zum Nichtmehrauftreten der Zuckung wurde gemessen. Dann ließ man eine zeitlich wiederum genau bestimmte Pause eintreten, während der der Muskel nicht mehr unter dem Einfluß des faradischen Stromes stand, um nach Ablauf der Pause von neuem zu reizen und eine Zuckung von der ursprünglichen Höhe zu erhalten. Die Länge dieser Pausen war nach den bisherigen Arbeiten nur unbestimmt ausgedrückt; daß sie nur von kurzer Dauer, etwa einer halben bis einer Minute zu sein brauche, um durch Reizung wieder den vollen Effekt zu erzielen, hatte schon Jolly betont. Eine genauere Abgrenzung dieses Zeitraums scheint bisher noch nicht gemacht worden zu sein. Steinert hat wohl die bei seinen Versuchen gemachte Beobachtung abgehalten, daß nach Ausbleiben der Zuckung bei Weiterrreizung nach einer verschieden langen Periode des refraktären Verhaltens die Reaktion verspätet zum Vorschein kam. In unserem Fall konnte auch bei Weiterreizung diese Beobachtung nicht gemacht werden. Die bei starker Ermüdung der Muskeln auftretenden, unten näher gezeigten Spontanzuckungen des Muskels dürfen hier nicht als verspätet auftretende Zuckungen gedeutet werden.

In einer ersten Reihe von Versuchen wurden an vorher nicht irgendwie ermüdeten Muskeln folgende Werte erhalten:

Rollenabstand des Ind.-App.	Muskel	Aufhören der Zuckung nach Sekunden
80 cm	M. tibialis ant. sin.	180
„	M. tibialis ant. dext.	135
70 cm	M. peroneus long. sin.	85
„	M. peroneus long. dext.	170
„	M. gastrocnemius sin.	45
„	M. gastrocnemius dext.	70

Diese Tabelle zeigt bei aller Variabilität in der Zeit am einzelnen Muskel im allgemeinen doch ein verhältnismäßig schnelles Eintreten der MyaR. Bei Wiederholung der Reizung unter gleichen Umständen zu anderer Zeit wurden annähernd gleiche Werte erzielt.

Die Länge der Pause bis zum Wiedereintritt der vollen Zuckung wurde bei den ersten Versuchen willkürlich genommen. Es wurde bei einer Pause von 15 Sekunden begonnen, immer weiter mit der Zeitdauer zurückgegangen und bald zeigte sich, daß eine Pause von zwei Sekunden zur Wiedererlangung der Reaktionsfähigkeit des Muskels in allen Fällen genügte. Ob noch weniger Zeit dazu gebraucht wird, konnte wegen technischer Schwierigkeiten beim genauen Ablesen der Pausensekunden nicht sichergestellt werden. Einmal erfolgte die volle Zuckung schon wieder nach $1^3/_5$ Sekunden.

Bei einer mit dieser Minimalzeit von 2 Sekunden angestellten zweiten Versuchsreihe mußte die Patientin einen Weg von etwa 100 m gehen und auf diese Weise ihre Extremitätenmuskeln funktionell ermüden. Es ergab sich:

Rollenabstand	Muskel	Zustand des Muskels	Ermüdungszeit	Erholungszeit
70	M. tibialis ant. dext.	vor der Ermüdung	135 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	95 „	2 „
„	M. tibialis ant. sin.	vor der Ermüdung	180 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	95 „	2 „
„	M. peroneus long. sin.	vor der Ermüdung	170 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	110 „	2 „
70	M. supinator long. dext.	(Ermüdung durch Pro- und Supinieren der Hand 30 Sek. lang)		
		vor der Ermüdung	124 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	77 „	2 „

Rollenabstand	Muskel	Zustand des Muskels	Ermüdungszeit	Erholungszeit
70	M. deltoideus dext.	Ermüdung durch Seitwärtsstrecken des Armes 30 Sek. lang		
		vor der Ermüdung	107 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	59 „	2 „
„	M. deltoideus sin.	Ermüdung idem.		
		vor der Ermüdung	130 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	74 „	2 „
„	M. extensor carp. ulnar. sin.	Ermüdung durch Flexionen 50 Sek. lang		
		vor der Ermüdung	91 Sek.	2 Sek.
		nach „ „	75 „	2 „

Hierbei zeigt sich aufs deutlichste, daß die elektrische Ermüdbarkeit direkt abhängig ist von dem jeweiligen Ermüdungszustand des Muskels. Ebenso wie die funktionelle, wirkte auch die elektrische Ermüdung des Muskels. Auch bei letzterer trat das Aufhören der Zuckung je nach dem vorherigen durch den elektrischen Strom hervorgerufenen Ermüdungszustand immer bälder ein.

An den kleinen Handmuskeln, sowie an den Muskeln des Gesichts, so z. B. am paretischen Orbicularis oculi, war ein vollständiger Nullpunkt nicht zu erreichen. Die Zuckungen nahmen nach kurzer Zeit zwar an Intensität ab, ein Erlöschen der Reaktion aber trat trotz lange fortgesetzter Reizung nicht ein. Nach einer Pause von wenigen Sekunden war aber auch an diesen Muskeln stets wieder eine volle Zuckung zu erhalten.

Um diesen typischen Vorgang der MyaR graphisch darstellen zu können, wurde nach dem Vorgang von Jolly folgendermaßen verfahren: Die Reaktion wurde stets am M. tibialis anticus als an dem für die Aufzeichnung passendsten Muskel ausgeführt. Der Patientin, auf einer Bahre liegend, wurde die Extremität, um jede willkürliche Bewegung zu vermeiden, mit kleinen Sandsäcken festgelegt. Auf die Stelle des bei der Reizung am stärksten vorgewölbten Muskelteils kam die Pelotte, die, an einem Tambour befestigt, durch Luftübertragung die Kontraktion zu einer Marey'schen Trommel weiterleitete. Der Schreibhebel der letzteren schrieb dann auf dem mit berußtem Papier bezogenen Kymographion.

Der Muskel wurde nun oberhalb der auf dem Muskel aufsitzenden Pelotte durch Tetanisieren gereizt, der Tetanus jeweils zu einer willkürlich gewählten Zeit durch rascheste Öffnung und Schließung des Stroms unterbrochen. Die Abnahme der Zuckungs-

höhe bis zum völligen Verschwinden trotz wiederholter Öffnung und Schließung des Stroms wurde abgewartet. Dann der Strom unterbrochen, nach einer Erholungspause von 3—4 Sekunden erfolgte erneute Reizung des Muskels.

So konnten folgende Kurven gezeichnet werden:

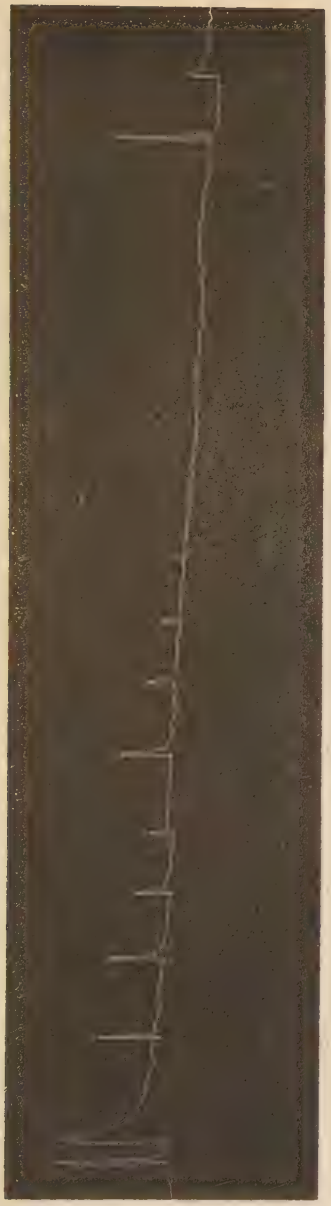
Kurve 1 zeigt die typische myasthenische Reaktion. Der frische, d. h. weder funktionell noch elektrisch ermüdete Muskel wird tetanisiert. An beliebiger Stelle wird der Strom geöffnet und sofort wieder geschlossen. Die Höhe dieser Schließungszuckungen läßt bald nach bis zum völligen Erlöschen der Schließungszuckung (SZ). Dann Öffnung des Stromes bei Ö, Erholungspause, dann wieder die ursprüngliche Zuckung.

Kurve 2 und 3 zeigen dasselbe wie Kurve 1, nur daß bei Kurve 2 die MyaR schon nach viel kürzerer Zeit eintritt, da der Muskel durch längere elektrische Reizung ziemlich ermüdet war. Beide Kurven zeigen auch deutlich, daß die Zuckung des myasthenischen Muskels auf die ÖS hin wirklich völlig erlischt, eine Tatsache, die von Steinert auf Grund seiner Untersuchungen an einem allerdings ungewöhnlich leichten, abortiven Fall von Myasthenie bezweifelt wurde. Auch die von Steinert angegebene Fähigkeit des myasthenischen Muskels, nach Ermüdung und Abnahme der S-Zuckungen sich noch während des Tetanisierens spontan zu erholen und alsdann wieder kräftigere Zuckungen zu erzeugen, zeigte unser Fall bei zahlreichen ergographischen Aufnahmen niemals.

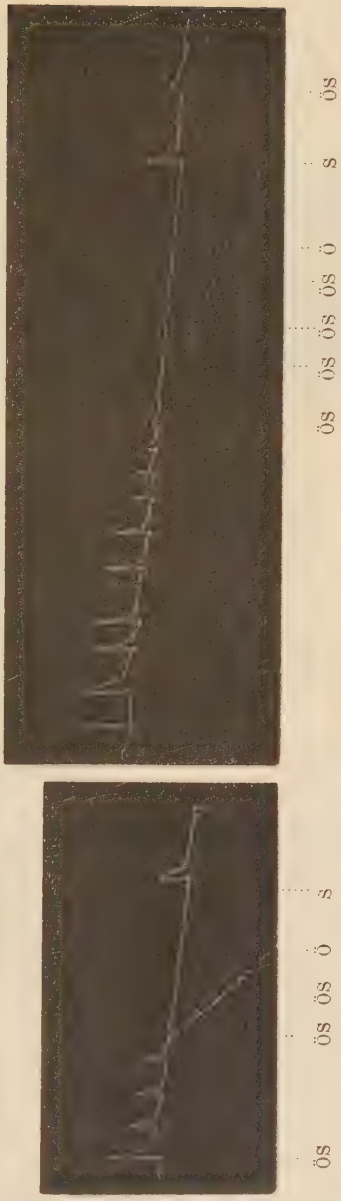
Kurve 4 zeigt ein eigentümliches Verhalten des Muskels, der schon von Sterling, Steinert, Giese und Schultze beschrieben wurde. Nach etwa $1^1/_2$ stündiger Tetanisierung und häufigen kurzen Erholungspausen kommt kein Erlöschen der Schließungszuckung mehr zustande, vielmehr gerät der ermüdete Muskel in ein fortwährendes Vibrieren und Wogen.

Kurve 5 gibt eine Vereinigung des schnellen Absinkens der Zuckungshöhe nach langer Ermüdung des Muskels durch den Strom mit dem oben beschriebenen spontanen Wogen des Muskels.

Daß auch bei einer Anzahl von Herderkrankungen des Gehirns und Rückenmarks, so bei Tumoren, Syringomyelie, Myotonie mit Atrophien myasthenische Züge resp. myasthenische Reaktion zu finden war, ist von verschiedenen Autoren hervorgehoben worden. Auch in der Tübinger Klinik gelang es vor kurzem bei einem Fall von Polysarkomatose des Gehirns in einzelnen Muskeln deutliche myasthenische Reaktion nachzuweisen.



Kurve 1.



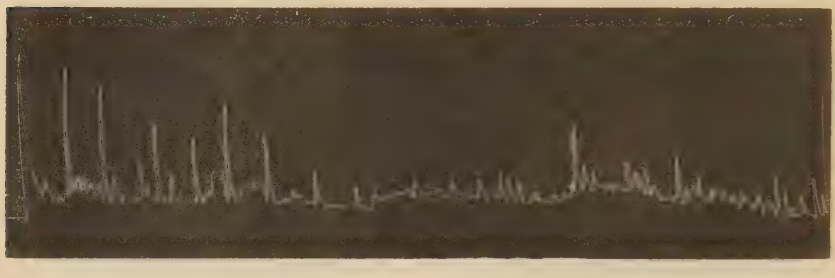
Kurve 3.

Kurve 2.

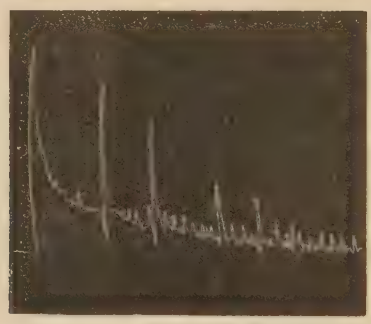
Bei zwei Fällen von schwerem Morbus Basedowii — auch bei ihm wurde vereinzelt MyaR (Lundborg) gefunden — die während der Abfassungszeit dieser Arbeit in der Klinik beobachtet und bei denen ebenfalls graphische Kurven der Muskelzuckung auf-

genommen wurden, zeigte sich trotz langen Tetanisierens — $^1/_2$ Stunde und mehr — keine Abnahme der Muskelerregbarkeit. Die graphisch erhaltene Zuckungshöhe blieb stets die gleiche.

Kurve 4.



Kurve 5.



Bei dem völlig anderen Bild jener Krankheiten, die mit dem der Myasthenie nicht verwechselt werden können, muß mit Oppenheim darauf beharrt werden, „daß der myasthenischen Reaktion ein hoher Wert für die Diagnose beizumessen ist, wenn sie auch als konstantes und pathognomonisches Zeichen nicht betrachtet werden kann". Jedenfalls geben die vorliegenden Ermüdbarkeitstabellen aufs deutlichste ein Bild von der nahen Verwandtschaft der das Krankheitsbild beherrschenden, für die Myasthenie in ihrer schnell wechselnden Art typischen, funktionellen Muskelermüdbarkeit mit der durch den faradischen Strom hervorgerufenen.

Atiologie (resp. disponierende Zustände) der Myasthenie.

Bei dem klinisch erhobenen Befund trat zu den Erscheinungen von seiten des Nervensystems ein anscheinend zufälliger Nebenbefund bald bei der Frage nach dem ätiologisch noch so wenig geklärten Bild der Myasthenie in den Vordergrund des Interesses.

Es fand sich anamnestisch schon die Tatsache, daß die Patientin trotz zweimaliger Verheiratung nie konzipiert hatte und eingehendes Befragen des Mannes ergab den Grund für die Konzeptionsunmöglichkeit in der Kohabitationsunmöglichkeit. Die gynäkologische Untersuchung zeigte denn auch einen ziemlich beträchtlichen Infantilismus der äußeren, in noch höherem Grad der inneren Genitalien. Bei einer für zwei Finger schwer durchgängigen Scheide, dem Nichtvorhandensein eines vorderen Scheidengewölbes eine minimale Portio und ein etwa haselnußgroßer Uterus in gestreckter Lage. Von Ovarien war ohne Narkose nichts zu fühlen. Auf die Untersuchung in Narkose mußte wegen der für die Patientin damit verbundenen Gefahr verzichtet werden.

Oppenheim hat schon in seiner 1901 erschienenen Monographie der Myasthenie bei Besprechung der Ätiologie auf das Vorkommen kongenitaler Entwicklungsanomalien hingewiesen. Er erwähnt Fälle von gespaltener Uvula, Mikrognathie, Mißbildung der Hand (6 Finger). In drei anderen Fällen zeigten sich post mortem bei der histologischen Untersuchung Entwicklungsanomalien am Nervenapparat: kongenitale Hypoplasie der Hirnnervenwurzeln, Verdoppelung des Zentralkanals, Verdoppelung des Aquaeductus sylvii.

In der Folgezeit war auf derartige Erscheinungen nicht wieder aufmerksam gemacht worden, bis Oppenheim selbst wieder in einem in Berlin gehaltenen Vortrag einen Fall vorstellte, wo sich bei vorhandener Myasthenie eine Entwicklungsanomalie der großen Zehe des rechten Fußes in Gestalt einer starken Verbreiterung fand, die sich, wie radiographisch festgestellt wurde, durch das — neben den Phalangen der großen Zehe — Bestehen eines weiteren Knochenkerns erklärte.

Zu diesem auffälligen Zusammentreffen der Myasthenie mit kongenitalen Hemmungs- und Mißbildungen wird wohl auch unser Fall einen weiteren Beitrag bringen und Oppenheim's Annahme bestätigen, daß vielleicht „die myasthenische Paralyse in dem Boden der kongenitalen Anlage wurzelt". Es ist doch wohl anzunehmen, daß bisher bei einer größeren Anzahl von Fällen auf derartige Befunde weniger geachtet wurde und nur dadurch die Zahl der bisher beschriebenen Fälle eine so kleine ist.

Den ätiologischen Wert von Infektionskrankheiten, wie sie in einer großen Zahl von Fällen, z. B. in dem unserem Fall merk-

würdig ähnlichen, von Giese und Schultze beschrieben sind, vermag unser Krankheitsbild wohl auch zu beleuchten.

Auch hier war eine Infektionskrankheit, wahrscheinlich Influenza, das auslösende Moment. Sie brachte die Erscheinungen, die bis dahin noch geringer waren, zum vollen Ausbruch und gab durch das Hervortreten der Augen- und Schlundstörungen den Schlüssel zur eindeutigen Erklärung der vorausgehenden Beschwerden.

Ein Eingehen auf die ätiologisch eventuell in Betracht kommenden, durch genaue histologische Untersuchungen festgestellten Erscheinungen, wie z. B. die Zellherde Weigert's und Laqueur's in einzelnen Muskeln, die immerhin sehr als Sekundärerscheinungen imponieren, erübrigt sich für unseren Fall.

Wesentlich scheint doch das jetzt mehrfach beschriebene Zusammentreffen von Hypoplasien mit Myasthenie zu sein. Man könnte leicht einen Analogieschluß ziehen mit dem von Edinger beschriebenen Aufbrauch des Nervensystems bis zu grob organischen Erkrankungen einzelner Systeme oder Herdpartien, wie z. B. der Amyotrophia spinalis progressiva oder der Syringomyelie. Ganz entsprechend könnte man sich vorstellen, daß bei kongenital hypoplastischen Personen ein quasi funktioneller Aufbrauch stattfindet (in stark angestrengten Kerngebieten), der dann auch ohne gröbere anatomische Störung sichtbar werden kann, ausgelöst durch einen besonderen Insult, wie ihn eine Infektionskrankheit wohl bringt.

Literatur.

Oppenheim, Die myasthenische Paralyse. Berlin 1901, S. Karger.
Ders., Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1902, S. Karger.
Steinert, Über Myasthenie und myasthenische Reaktion. Deutsches Archiv für klin. Medizin 78. Bd. S. 346 ff.
Giese u. Fr. Schultze, Zur Lehre von der Erb'schen Krankheit. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 18. Bd. S. 45 ff.
Sterling, Kasuistische Beiträge zum Kapitel der asthenischen Paralyse. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 16. Bd. S. 165 ff.
L. Bruns, Die myasthenische Paralyse vom Standpunkt des ärztlichen Sachverständigen aus. Ärztliche Sachverständigenzeitung 11. Jahrgang Nr. 14 und 15.
Edinger, Die Aufbrauchskrankheiten des Nervensystems. Deutsche medizin. Wochenschr. 30. Jahrg. Nr. 45 ff.
Oppenheim, Zur myasthenischen Paralyse. Deutsche medizische Wochenschr. 30. Jahrgang Nr. 29.

Herrn Professor Dr. Romberg sage ich für die gütige Überlassung des Materials, sowie für sein freundliches Interesse an meiner Arbeit meinen ehrerbietigsten Dank.

Desgleichen bin ich Herrn Dr. Hans Curschmann für die Anregung zu der vorliegenden Arbeit, sowie für seine liebenswürdige Unterstützung während der Ausführung der Untersuchungen zu großem Dank verpflichtet.

Lebenslauf.

Verfasser ist geboren am 2. Februar 1880 in Stuttgart als Sohn des Kaufmanns Karl August Hedinger. Er besuchte das dortige Karlsgymnasium und erhielt im Sommer 1898 das Zeugnis der Reife. Auf der Universität Tübingen studierte er 2 Semester lang Jurisprudenz, vom Wintersemester 1899/1900 ab Medizin. Nach bestandener ärztlicher Vorprüfung im Sommer 1901 diente er bis Ostern 1902 als Einjährig-Freiwilliger im Feldartillerieregiment „König Karl“ (1 Württ.) Nr. 13. Im Sommersemester 1902 setzte er seine Studien in Kiel, die nächsten zwei Semester in Berlin fort. Wieder nach Tübingen zurückgekehrt, beendete er im Mai 1905 das medizinische Staatsexamen und ist seit dieser Zeit als Assistent an der medizinischen Klinik in Tübingen tätig.